Aus dem Pathologischem Institut der Universität Hamburg
(Direktor: Prof. Dr. Fahr)

# Zystenniere im Zusammenhang mit Herzhypertrophie und ihre klinische Diagnostik

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät

der

Hansischen Universität in Hamburg

vorgelegt von

**Hanns Mangelsdorff**

aus Kiel

HAMBURG 1937

H. Schimkus, Hamburg 36, Gänsemarkt 35

Berichterstatter: Prof. Dr. F a h r

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
Hamburg.

Obwohl schon viel über Zystennieren geschrieben worden ist, sind sich die Autoren, auch der letzten Zeit, noch nicht immer klar, was unter "Zystennieren" zu verstehen ist.

Vereinzelte Nierenzysten sind ein sehr häufiges Bild auf dem Sektionstisch. Diese Zysten können auch oft äusserst zahlreich auftreten und so nahezu die gesamte Oberfläche der Niere bedecken. Dennoch würden wir eine solche Niere nicht mit Zystenniere bezeichnen, zugegeben, dass unter Umständen die Unterscheidung einer solchen polyzystischen Niere von einer Zystenniere nicht immer ganz leicht ist. Bei der letzteren haben wir es mit einer zystischen Degeneration zu tun, bei der der zystische Anteil bei weitem den drüsigen übertrifft. Das Parenchym ist auf schmale Bälkchen und Stränge, die zwischen den zystischen Massen oft nur mit dem Mikroskop erkennbar sind, beschränkt. Nicht nur an der Oberfläche sondern auch im Rinden- und Markgebiet teilweise reihenförmig angeordnet geben diese Zysten der Niere ein besonderes Gepräge. Zumeist haben Zystennieren eine Grösse von dem vielfachen einer Normalen, jedoch findet man auch Zystennieren, die keinerlei Vergrösserungen aufweisen oder sogar hypoplastisch sind. Im Gegensatz zur polyzystischen Niere tritt die Zystenniere in der Regel doppelseitig auf, doch soll es nach Angabe namhafter Autoren auch hier Ausnahmen geben. Mit diesen Fragen streifen wir schon das Gebiet der Genese, das früher das Hauptziel der meisten Diskussionen in der Frage der Zystenniere war.

Die Ansichten über die Genese waren namentlich in früherer Zeit so vielseitig und widersprechend, dass es zu weit führen würde, diesen Problemen hier breiten Raum zu schenken. Es seien nur die drei Haupttheorien erwähnt, von denen die erste von Virchow, die sogenannte Retentionstheorie auf Grund einer Nephritis papillaris obliterans, nur noch historischen Wert besitzt. Die Geschwulsttheorie stützt sich auf einige Autoren, die in den aufgefundenen Epitheleinlagerungen, die zapfenförmig in die Harnkanälchen hineinragen, manchmal vereint mit Bindegewebswucherungen, die Entstehungsursache der Zystenniere sehen.

Erst die Erkenntnis der dualistischen Nierengewebs-

entwicklung vermochte der Missbildungstheorie die feste Grundlage zu verschaffen, nach der es aus irgend einem Grunde zu einem Zusammenwachsen des sekretorischen Teils mit dem Ableitenden nicht gekommen ist, sei es infolge verfehlten Gewebswachstums oder versäumten Anschlusses zwischen beiden Teilen. Das hiesse also eine Kombination von Gewebsmissbildung mit groben Missbildungen, die durch Entwicklungshemmungen erklärbar sind. Für diese Auffassung spricht auch die Tatsache, dass Zystennieren- von der Doppelseitigkeit ganz abgesehen - häufig nur eine Erscheinung vielfacher sonstiger Missbildungen ihres Trägers sind wie z.B. das Auftreten von zahlreichen Zysten in der Leber. Auch dass Zystennieren familär auftreten und sogar Hereditär sind, festigt diese Anschauung. Daher ist man heute geneigt zu glauben, dass diese letzte Theorie der Wirklichkeit am nächsten kommt; jedoch schliesst sie die neoplastische nicht ganz aus. Man möchte annehmen, dass die Epithelproliferationen, die von Baumann für nicht völlig ausdifferenziertes metanephrogenes Gewebe gehalten werden, tumorartige Wucherungen sekundärer Art sind, die Zystenbildung fördern nicht verursachen. Vielfach wird ein Unterschied gemacht zwischen Zystennieren Neugeborener und Erwachsener mit der Behauptung, dass die Zystenniere der Erwachsenen eine im späteren Leben erworbene Krankheit sei. Diese Differenzierung findet ihre Begründung wohl allein nur darin, dass Zystennieren besonders bei Neugeborenen und dann vor allem bei Leuten von 40-60 Jahren beobachtet werden, während das mittlere Alter erstaunlich wenig von dem Leiden betroffen zu sein scheint. Ein pathologisch-anatomischer Unterschied konnte bislang nicht festgestellt werden.

Im Folgenden sind die von uns gesammelten Fälle von Zystennieren auszugsweise niedergelegt.

Fall I. 4942/25. St. 61 J. im mittleren E.Z. Seit mehreren Jahren anfallsweise auftretende Leibschmerzen, die sich immer mehr steigerten. Selten Stuhlentleerung, die zuletzt ganz aufhörten. Vor der Aufnahme wiederholtes Aufstossen und Erbrechen.
Abdomen bretthart, gespannt; nirgends besondere Druckempfindlichkeit.

Klinische Diagnose: Iliusverdacht. Ca der Leber?Perihepatitis. Bei der Operation kein path. Befund an den Abdominalorganen. Sektion 840/25. 155 cm grosse, 42 kg schwere Leiche. Status nach Laparatomie, Perihepatitis, interstitielle Hepatitis (Lues), Zystennieren bds.mittel bis schwere Arteriosklerose besonders der Coronarien, Herzhypertrophielks. Dilatatinn bds.
Herz: 380 g. Klappenapparat o.B. Aortitis luica.
Niere: 14 x 7 x 4,2. Beim Abziehen der Kapsel springen die auf der Oberfläche befindlichen stecknadelkopf bis haselnussgrossen Zysten auf. Auf dem Schnitt ist Rinde und Marksubstanz kaum noch zu erkennen. Ueberall sieht man im Parenchym Zysten bis zur Walnussgrösse.

Fall 2. 17713/25/26. Kn. wbl. 85 J. im reduz. E.Z.Schon einmal vor ½ Jahr wegen gleicher Beschwerden im Kh.aber gut erholt. Danach mehrere Male plötzlich nach Anstrengungen zusammengebrochen, dieses aber selbst nicht bemerkt. Sie fühlte sich nach solchen Anfällen schwach, erholte sich aber immer sehr schnell wieder. Es bestand auch Husten und Kurzatmigkeit. Gelbliche Hautfarbe,Pigmentation der Stirn, anämisch. Ueber den Lungen bron - chitische und musikalische Geräusche. Herzgrenzen normal RR 195/70 bei der Aufnahme, nachher nicht mehr gemessen. Im Abdomen rechts oben eine druckempfindliche prallelastische Persistenz. Funktion der Niere normal, gleichmässige Blauausscheidung. RN = 0,046%. Temperatur und Puls leicht erhöht. Dann plötzlicher Temperaturanstieg mit Schüttelfrost. Tumor deutlicher und schmerzhafter. Punktion fördert geringe Mengen sanguinolenter Flüssigkeit mit Kalkkristallen. Nach 2 weiteren Anfällen exitus let. unter Collapserscheinungen.
Klinische Diagnose: Pyonephrose, Cystepylitis, sek.Anämie. Sektion 176/26. 158 cm gross, 48 kg schwer.Zystennieren mit Vereiterung der rechten Niere, Concretio Pericardii totalis, Myodegeneratio cordis adiposa,sek. Anämie Thrombose der Aorta abdominalis, Cholelitiasis,Fibroendotheliom des Magens, Lungenemphysem.
Herz: etwa leichenfaustgross. Endocard u. Klappenappa - rat intakt. Coronararterien u. Aortenanfangsteil mit vereinzelten Intimaverfettungsherdchen. Herzfleisch äusserst brüchig, blass, grau-rosa, herdfrei.
Niere: lk.9,5 x 5 x 2,5. Oberfläche von der durch pfef-

ferkorn bis erbsengrossen Zysten grob gehöckert. Kapsel mässig gut abziehbar. Die ausserordentlich dicht liegenden Zysten haben platte, weissliche, glänzende Wand und teils bräunlich-blutigen, teils wasserklaren Inhalt. Parenchym zäh, blassrosa Rinde fast ganz von Zysten eingenommen, im Mark nur vereinzelte kaum stecknadelkopf - grosse Zysten. Mark-Rindengrenze u. Zeichnung verwaschen. Nierenbecken u. Ureteren oB. r.14 x 7 x 4. Kapsel gut 0,5 cm dick, schmierig, glasig-gelb, vom Organ nicht zu trennen. Die Rinde ist von erbsen-bis haselnussgrossen Zysten eingenommen, die z.T. auch die Marksubstanz eingenommen haben. Sie sind sämtlich mit dickem, grünlichgelben Eiter gefüllt. Ihre 1 mm dicke Wand ist schwielig derb. Von den Zysten ragen gelbe, rot umsäumte Keile in die Markkegel. Das Parenchym im übrigen wie links. Nierenbecken lederartig dick, Schleimhaut gelblich-weiss, spiegelnd, in den Kelchen leicht injiziert. Ureter oB.

Fall 3. 1290/26.M. 62 J. wbl. im stark reduzierten E.Z. Seit dem 24. Lebensjahre oft nach dem Essen unangenehmer Druck in der Magengegend. Seit ¾ Jahr zunehmende Appetitlosigkeit. Schon nach geringer Nahrungsaufnahme lästiges Spannungs u. Völlegefühl, Obstipation. Im Harn Blut.

Herz: oB. Puls regelmässig und gespannt.

Abdomen: rechts stark vorgewölbt. Röntgenologisch wird eine leichte Herzhypertrophie, ein grosser Tumorschatten in der rechten Nierengegend entdeckt.

Patient wird ikterisch, Nierenfunktion normal, lks. fraglich (keine Blauausscheidung). Nach zunehmender Schwäche exitus let.

Klinische Diagnose: Ca der Papille. Sektion 1540/26. 166cm gross, 43 kg schwer. Grosses Magencarcinom an der Cardia, ulzeriert. Ausgedehnte Metastasen in den regionären Lymphdrüsen. Grössere und kleinere Metastasen in der Leber mit Einwachsen in die Vena-cava-Wand und wandständiger Thrombus. Einwachsen in den Ductus choledochus und Verengerung des Lumens. Ikterus, Metastasen in den Paraaortalen Lymphdrüsen. Alte tuberculöse Herd in den beiden Lungen. Adhäsive Pleuritis rechts. Hochgradige allgm. Abmagerung. Grosse Zystennieren mit Ausfüllung der Zysten mit einer schmierigen, käsigen, eigentümlichen Masse.

Herz: Leichfaustgross von fester Konsistenz. Peri-u. Epi-

card überall glatt und spiegelnd. Die venösen Ostien sind gut durchgängig, der Klappenapparat ist zart und intakt. Das Myocard von rosa Farbe, mit einem gelblichen Schimmer. Auf der Schnittfläche herdfrei. Das Endocard ist überall glatt und zart. Coronarien sind glatt u. wenig elastisch. Aortenanfangsteil herdfrei.
Niere: lks. Niere imponiert als kindkopfgrosser Tumor, von der sich die Kapsel nicht entfernen lässt. Konsistenz festweich. Auf der Schnittfläche ist von dem Nierengewebe kaum noch etwas zu erkennen. Innerhalb der erweiterten Kapsel, die bindegewebig verdickt ist, sieht man zahlreiche walnussgrosse Hohlräume, die untereinander und auch gegenüber dem Nierengewebe durch dünne bindegewebige Septem getrennt sind. Die Hohlräume sind ausgefüllt mit einer teigigen, grauweissen, leicht körnigen Masse. Nierenbecken etwas erweitert. Ureteren oB.
Rechte Niere wie die linke. In der Nähe des Nierenbeckens sind noch grössere Abschnitte von Nierengewebe erkennbar.

Fall 4. 11544/28. E. 46 J. ml. im mässigen E.Z. Herz nach lks. verbreitert, hebender Spitzenstoss, leichtes systolisches Geräusch. RR143/115. Rechte Nierengegend druckempfindlich, kleinfaustgrosser Tumor zu fühlen. Urin ist dunkelrot. 1903 1/2 Jahr im Lazaret wegen Nierenentzündung.
1922 wegen chronischer Glomerulonephritis im Kh.
1928 bei der Cystokopie rechts: rythmischer Strahl blutigen Urins. Links: spärlich Blauausscheidung. RR164/91.
Klinische Diagnose: Hypernephrom.
Da der Patient dauernd blutet, Nephektomie der rechten Niere (Zystenniere). Darauf tritt trotzdem der Tod ein durch Anurie. Sektion: 1489/28. 176cm gross, 64kg schwer. Status nach rechtsseitiger Nephrektomie und Drainage des Wundbettes. Hochgradige Zystenniere lks. mit starker Vergrösserung des Organs. Mässig starke Dlatation des linken Ventrikels. Starke Arteriosklerose des absteigenden Astes der rechten Kranzarterie. Mässig starke allgm. Arteriosklerose, etwas stärker der Bauchaorta mit atheromatösen Geschwüren. Blutiger Harn in der Hamblase. Lungenödem. Ulcusnarbe im Magen. Mässigstarke Anämie sämtlicher Organe.
Herz: 440 g leichenfaustgross in kontrahiertem Zustand.

Epicard oB. Fettmuskelgrenze ist scharf. Die Muskulatur rotbraun, entsprechend dick, herdfrei. Die venösen Ostien gut durchgängig. Der linke Ventrikel ist etwas erweitert. Endocard u. Klappen oB.
Niere: Die linke Niere ist in eine geringe Fettkapsel gehüllt. 950 g, 21 x 12 x 7,5. Die Oberfläche ist unregelmässig höckerig, mit zahllosen dicht nebeneinander gelagerten, blutig-seröse Flüssigkeit enthaltenden Hohlräume durchsetzt. Im Schnitt das gleiche Bild, so dass von dem eigentlichen Nierengewebe nur ganz schmale Brükken stehen. Nierenbecken etwas erweitert, sonst oB. Histologisch: Zystenniere mit ganz schmalen Gewebsbrücken (zw. den kolloidhaltigen Zysten), in denen noch verhältnismässig reichlich Glomeruli und Tubuli zu erkennen sind. Die Glomeruli sind zum grössten Teil geschädigt. Lymphocytäre Infiltrate in grosser Ausdehnung.

Fall 5. 12742/28. G. 48 J. männl. im mittleren E.Z. anämisch. Schon früher wegen Nierenerkrankung im Kh. Vor ½ Jahr Eiweis im Urin festgestellt worden; ein Tag vor der Aufnahme sogar Blut im Harn.
Herz: 2.A.Ton akzentuiert. RR 215/130 fällt über 160/110 allmählich auf 135/85. RN = 0,126% später 0,145% Sanguis im Urin. 2malige Operation an einem Nackenkarbunkel, zeigt keine Heilungstendenz. Patient wird präurämisch. Unter Herzinsufficienz tritt der Tod im Coma urämicum ein.
Klinische Diagnose: Urämie, genuine Schrumpfniere, Nakkenkarbunkel, Herzinsufficienz. Sektion: 1581/28. 170cm, Gewicht ? Zystennieren. Zystische Umwandlung fast des ganzen Nierenparenchyms beiderseits. Hypertrophie des lk. Herzventrikels mässigem Grades. Starker Geruch nach kohlensaurem Ammoniak bei sämtlichen Organen. Ziemlich schwerer Magenkatarrh. Mässige Arteriosklerose der Aorta, stärker die Kranzgefässe u. Basalgefässe. Grosser mehrfach inzidierter Nackenkarbunkel. Kleines Ulcus neben Pankreas in der Duodenalwand etwa 2 querfingerbreit oberhalb der Papilla Vateri. Tracheitis, Laryngitis. Vereinzelte kleine Erweichungsherde im Gehirn. Einige Zystchen in der Leber. Partiell rotes Knochenmark im Femur.
Herz: 360 g. Etwas über leichenfaustgross, kontrahiert. Epi- u. Pericard glatt u. spiegelnd. Subepicardiales Fettgewebe mässig stark entwickelt. Die Herzhöhlen sind

von entsprechender Weite, sie enthalten flüssiges Blut, Cruor und Speckgerinsel. Endocardzart, Klappenapparat intakt. Muskulatur des lk. Ventrikels = 2,75 cm dick , von rotbrauner Farbe, auf dem Schnitt herdfrei. Die Kranzgefässe weit und durchgängig. In ihrer Wand finden sich gelbe Plaques. Der Aortenanfangsteil ist von entsprechender Weite, wenig elastisch mit mässig viel gelben Wandeinlagerungen.
Niere: Rechte Niere wie linke. 1100 g. 20 x 12,5 x 8 cm. Kapselfett reichlich entwickelt. Kapsel mässig gut abziehbar. Die ganze Niere besteht nur aus kleinsten bis pflaumengrossen Zysten, die teils klaren, gelblichen , teils rötlichen, flüssigen Inhalt haben. Die Zysten sind prall gefüllt. Auf dem Schnitt sieht man überhaupt nirgends Nierenparenchym. Nierebecken u. Ureteren oB.
Leber: mehrere kleinere Zysten.
Histologisch, Niere: In den Bälkchen zwischen den einzelnen Zysten finden sich noch Nierengewebe mit Glomeruli, aber nur sehr vereinzelt.

Fall 6. Krankengeschichte fehlt. E. männl.
Sektion: 1036/29. 175 cm gross, 69 kg schwer im guten E.Z.
Klinische Diagnose: Urämie, Zystenniere? Hypertrophie u. Insufficienz des Herzens.
Beiderseitige Zystennieren, Hypertrophie des lk. Herzventrikels beträchtlichen Grades, Geruch nach kohlensaurem Ammoniak. Zysten in der Leber. Stark erweiterte Samenblasen. Lungenödem. Geringe allgm. Arteriosklerose.
Herz: 630 g. über leichenfaustgross. Peri-, Epi-u. Endocard und Klappenapparat intakt. Das Myocard ist fest , kontrahiert, auf dem Schnitt herdfrei. Die Kranzarterien durchgängig u. zartwandig. Im Aortenanfangsteil nur wenig kleine, gelbe Intimaverdickungen.
Niere: Je 1250 g, 22 x 11 x 10 cm. Beide Niere bestehen aus zahllosen erbsen- bis kirsch- und apfelgrossen, glattwandigen Höhlen, die wechselnd mit wasserklaren oder getrübter, gelber, roter, brauner oder fast schwarzer Flüssigkeit gefüllt sind. Es finden sich nur ganz spärliche Stellen erhaltenen Nierenparenchym, an dem sich noch eine Mark-Rindengrenze erkennen lässt. Nierenbecken u. Ureteren oB.
Leber: Aehnliche Zysten wie in den Nieren.

Histologisch, Niere: Mikroskopisch noch relativ genügend funktionstüchtiges Nierenparenchym nachweisbar, an dem eine besonders starke Wucherung an den Epithelien der gewundenen Harnkanälchen auffällt.

Fall 7. B. 56 J. männl. Krankengeschichte fehlt.
Klinische Diagnose: Linksseitige Zystenniere, Status nach rechtsseitiger Nierenextirpation vor 6 Jahren. Urämie.
Sektion: 1861/29. 52 kg schwer.
Zystenniere lks. mit nur noch sehr wenig erhaltenem Nierenparenchym. Status nach länger zurückliegender Extirpation der rechten Niere. Dilatation des lk. Herzventrikels. Starker Geruch nach kohlensaurem Ammoniak von sämtlichen Organen. Geringe allgm. Arteriosklerose. Lungenödem.
Herz: 350 g. grösser als rechte Leichenfaust, mit dem Pericard nirgends verwachsen. Die lk. Kammer deutlich erweitert, rechte Kammer und Vorhöfe oB. Gesamtklappenapparat weist nur sehr geringe kalkige Veränderungen auf, desgleichen sind die Kranzgefässe nicht kalkig entartet. Das Muskelfleisch ist etwas hypertrophiert, auf dem Schnitt mattrötlich.
Niere: lks. 590 g, 17 x 8 x 6 cm, mit einer Unzahl von erbsen- bis kastaniengrossen Zysten durchsetzt, deren Inhalt aus blutigseröser Flüssigkeit besteht, teilweise auch aus geronnenem Blut. Die Zysten nehmen fast das ganze Nierenparenchym ein, so dass von der eigentlichen Nierensubstanz nur spärlich Reste vorhanden sind. Die Fett u. Bindegewebskapsel sind sehr schwer, teilweise überhaupt nicht abziehbar. Ureteren nicht erweitert, das Nierenbecken fast völlig durch die Zystenbildung eingenommen.
Histologisch, Niere: Mässig, zahlreich erhaltenes Parenchym. Hier und da mit Abscessen und Leukozytenzylinder. Mässig reichlich verödete Glomeruli, stellenweise nur fibröses Gewebe mit dickwandigen Gefässen.

Fall 8. 18942/30. P. 86 J. männl. im reduzierten E.Z. Herz oB. RR 190395, RN = 0,067%. In der Lebergegend Druckempfindlichkeit, in der rechten Nierengegend eine fragliche Resistenz. Patient angeblich nie ernstlich krank gewesen. Wegen allgm. Schwäche und Schmerzen in der Magengegend ins Kh. Unter Schüttelfrösten mit zunehmenden Schmerzen in beiden Nierengegenden besonders rechts u. Erbrechen Verschlechterung des A.Z. darauf exitus let.

Klinische Diagnose: Marasmus senilis, allgm. Arteriosklerose (Encephalomalacie), Prostatahypertrophie, Cystopyelitis. Sektion: 83/30 170 cm gross, 62 kg schwer. Zystennieren mit nur noch sehr wenig erhaltenem Nierengewebe. Adenomatöse Hypertrophie der seitlichen Prostatalappen, Balkenblase, Cystitis. Schwere allgm. Arteriosklerose, multiple grössere und kleinere Erweichungsherde im Gehirn. Schwielen im Herzmuskel. Bronchopneumonie in beiden Lungenunterlappen, am ausgedehntesten rechts. Eitrige Bronchitis u. Tracheitis. Zysten in der Leber. Kleines Myom in der Magenwand, Ulcusnarbe im Magen und Schleimhautpolypen. Kleines Osteom an der Innenfläche des Schädeldaches. Spermatocele rechts.
Herz: 380 g, leichenfaustgross. Peri-u. Epicard glatt und spiegelnd. Endocard u. Klappen intakt. Myocard gut kontrahiert. Auf dem Schnitt finden sich zahlreiche linsengrosse z.T. konfluierende, silbrig glänzende, gegen die Schnittfläche einsinkende Herde. Die Kranzarterien sind starrwandig und klaffend. Sie zeigen zahlreiche z. T. verkalkte, dunkelgelbe Intimaverdickungen. Aortenanfangsteil elastisch mit nur wenigen hellgelben Stippchen.
Nieren: Links wie rechts. Mässig starke Fettkapsel, Nierenvolumstark vergrössert, äusserlich nur Zysten von Bohnengrösse bis zur Grösse eines kleines Apfels sichtbar, zumeist mit dünner Wandung, teils mit wasserklaren, teils mit bräunlichgrüner z.T. eingedickter Flüssigkeit gefüllt. Beim Aufschneiden zeigt sich nur noch wenig erhaltenes Nierenparenchym, das stellenweise in fibröses Gewebe umgewandelt ist. Nierenbecken normal weit, zart, blassblauweissliche Schleimhaut. Ureteren oB.
Leber: Klein mit vielen Zysten.
Histologisch, Niere: In der Wandung einzelner Zysten doch noch mehr leidlich erhaltenes Nierenparenchym auffindbar als mikroskopisch zu erwarten war.

Fall 9. 49 Jahre, K. männl. Krankengeschichte fehlt.
Klinische Diagnose: Doppelseitige Zystenniere, Urämie.
Sektion: 96/30. 54 kg schwer, 175 cm gross.
Zystennieren mit fast völligem Schwund des Nierenparenchyms. Starker Geruch sämtlicher Organe nach kohlensaurem Ammoniak. Hypertrophie des lk. Herzventrikels. Kleine Zysten in der Leber. Struma nodosa kolloides bds. Starke Arteriosklerose der Bauchaorta mit atherimatösen Geschwüren, mässige der Kranzgefässe u. Basalgefässe.

Lungenödem, katarrhalische Pneumonie in den Unterlappen.
Herz: 390 g. Pericard glatt und zart. Die lk. Kammer ist erweitert und ihre Wand etwa 2 cm dick. Endocard oB. Am Klappenapparat eine geringe Fensterung eines Aortenklappensegels, sonst oB. Unter dem Endocard am Conus arteriosos und am Anfangsteil der Aorta finden sich einige umschriebene gelbe, auch weisse Wandeinlagerungen. Dieselben auch an den Kranzarterien. An diesen Stellen der Aorta ist die Gefässwand z.T. mangelhaft.
Nieren: Gewicht? 24 x 14,5 x 9 cm. Die Oberflächen sind ganz unregelmässig und zeigen unter der Kapsel mehrere bis pflaumengrosse Zysten, die eine bräunlichgelbe Flüssigkeit enthalten. Auf dem Schnitt Flüssigkeitsabfluss von diesen Zysten. Kein normales Nierengewebe nachweisbar.

Fall 10. 2219/30 W.47 J.männl. im schlechten E.Z. und völlig entkräftet. Herz oB. Ueber den Lungen bds. diffuse, feuchte RG. Seit Kriegszeit Rheumatismus u. Herzbeschwerden. Herzanfälle wiederholten sich alle 2 Jahre, mit starker Atemnot u. Erbrechen. Dauer der Anfälle 3 - 4 Tage. Zuletzt Auftreten von hohem Fieber und unter zunehmender Kreislaufinsufficienz tritt kurz nach der Aufnahme der Tod ein.
Klinische Diagnose: Bronchopneumonie bds. Herzinsuffi - cienz. Sektion: 654/30. 166 cm gross, 62kg schwer. Zystennieren. Geringe Hypertrophie des Herzens, leichte Dilatation des lk. Ventrikels. Konfluierende Broncho - pneumonie, besonders im rechten Unterlappen, circumskripte fibrinöse Pleuritis.
Herz: 400 g. über leichenfaustgross, derb. In den Höhlen reichlich Cruor u. Speckgerinsel, Ventrikel etwas erweitert. Peri- u. Epicard glatt u. spiegelnd. Subepicardiales Fettgewebe spärlich. Die Wand des lk. Ventrikels ist verdickt (etwa 1,8). Endocard u. Klappenapparat oB. Myocard bräunlichrot, festelastisch, auf dem Schnitt herdfrei. Die Coronargefässe klaffend, ihre Wand weisst ziemlich reichliche gelbe Einlagerungen auf.
Nieren: Keine Gewichts u. Grössenangabe. Dünne gelbliche Fettschicht um die schwerabziehbare graue Nierenkapsel. Die Oberflächen beider Nieren sind uneben und braunrot. Man sieht zahlreiche bis haselnussgrosse Hohlräume sich vorwölben, die mit einer bräunlichen Flüssigkeit

angefüllt sind. Konsistenz mittelfest. Auf dem Schnitt sieht man die gleichen Veränderungen wie an der Oberfläche. Die Rinde ist etwas verschmälert. Nierenbecken u. Ureterenschleimhaut glatt oB.

Fall 11. 3478/30.C.58 J.männl. kräftig im reduziertem E.Z. Herz oB. Im Abdomen kein pathologischer Befund. Vor 10 Tagen entzündliche Anschwellung der rechten Gesichtshälfte, auf der Oberlippe mehrere Eiterpfröpfe. Im Urin Leuko- u. vereinzelt Erythrocyten und hyaline Zylinder. Nach erfolgloser konservativer Behandlung Incision, die aber den exitus let. nicht verhindern konnte.
Klinische Diagnose: Oberlippenfurunkel-Gesichtsphlegmone, Bakteriämie. Sektion: 776/30.54 kg schwer, 176 cm gross.
Hochgradige doppelseitige Zystenniere Hypertrophie des lk. Ventrikels. Oedem des Gehirns. Hochgradige allgm. Arteriosklerose. Gesichtsphlegmone, ausgehend von einem rechtsseitigen Lippenfurunkel. Ziemlich hochgradige Balkenblase. Multiple kleine Zysten in der Leber.
Herz: 455 g, über leichenfaustgross. Epi- u. Pericard glatt und glänzend. Myocard kräftig, rotbraun, besonders am lk. Ventrikel stark verdickt (2,5 cm), feucht. Endocard zart. Herzhöhlen enthalten Cruor u. Speckhautgerinnsel. Ostien gut durchgängig. Klappenapparat intakt. Im Aortenanfangsteil und in den Kranzarterien zahlreiche kleine gelbliche Plaques in den Wandungen.
Nieren: Je 1210 g, 12 x 6 x 11 cm. Dünne Fettschicht um die Nierenoberfläche, die aus zahlreichen bis kleinapfelgrossen Hohlräumen besteht, die mit einer schmutzigbraunen Flüssigkeit gefüllt sind. Nach dem Aufschneiden sieht man dass das ganze stark vergrösserete Organ nur aus Hohlräumen, die ebenfalls alle eine schmutzigbraune Flüssigkeit enthalten, besteht. Von eigentlichem Nierengewebe ist fast nichts zu erkennen. Beide Nieren haben das gleiche Aussehen. Ureteren nicht erweitert.
Leber: Zahlreiche kleine Zysten.
Histologisch Niere: Zystenbildung im ausgesprochendsten Masse bei relativ erhaltenem Nierengewebe.

Fall 12. 6468/32.N.43 J.weibl. im schlechten E.Z. anämisch. Herz oB. Kusmaulsche Atmung. Im Abdomen rechts ein mannskopfgrosser Nierentumor, lks. Nephrektomienarbe. RR 135/75. RN = 0,184%. Cystoskopie: rechts blau nach 30'

Augenhintergrund oB. Vor 10 Jahren lk. Niere entfernt. Vor 5 Jahren in der rechten Nierengegend Schmerzen. Seitdem viel Kopfschmerzen und Schwindelanfälle. In der letzten Zeit starke Gewichtsabnahme, viel Erbrechen und zunehmende Appetitlosigkeit. Unter zunehmender Benommenheit exitus let.
Klinische Diagnose: Nierentumor rechts, Urämie. Metastasen eines vor 10 Jahren extirpierten Nierentumors lks.
Sektion: 842/32. 165 cm gross, 56 kg schwer. Zustand nach länger zurückliegender Entfernung der lk. Niere. Hochgradige Zystenniere rechts. Multiple Leberzysten. Z.T. nekrotisierende Tracheitis und eitrige Bronchitis, Lungenblähungen. Geringe Erweiterung der rechten Herzkammer, keine Herzhypertrophie. Sehr derbe Pankreas. Leichte Milzschwellung. Geringe Ureteritis r. Leukoplaquien in der Vagina? Einige kleine Myome im Uterus. Narbe am Nabel. Lymphknoten im Mesenterium.
Herz: 290 g. Die Grösse entspricht der Leichenfaust. Epi- u. Peri-u. Endocard spiegelnd. Rechte Herkammer etwas erweitert, Klappen intakt, Coronargefässe oB.
Nieren: 400 g, 27 x 16 x 8 cm. Die Niere stark vergrössert. Man sieht auf ihrer Oberfläche eine Menge bis taubeneigrosse Zysten, prallgefüllt mit einer Flüssigkeit von bernsteingelber bis gelbgrüner Farbe. Rechter Ureter etwas erweitert, seine Wand injiziert.
Leber: Auf der Oberfläche und im Schnitt zahlreiche kleine Zysten.

Fall 13. 14793/33. C. 50 J. weibl. im guten E.Z. Leichte Oedeme an den Beinen. Herz und Lungen oB. Abdomen: Milz stark vergrössert, hart. Leber vergrössert. Zu beiden Seiten etwa kindskopfgrosse, weiche, nicht druckempfindliche Tumoren. Seit Jahren an Asthma leidend. Seit 2 Monaten schlechter Geschmack im Mund, kein Appetit, stattdessen Uebelkeit und Erbrechen. Oft wenige Minuten dauernde tonische Krämpfe in Händen und Füssen oder Kaumuskeln.
Cystoskopie: Blase oB. Rechts kommt sofort kontinuierlich tropfender strohgelber Harn. Links kommt neben dem Katheter rythmisch etwas schwärzliche hämrrhagische Flüssigkeit. Nach 25' noch keine Blauausscheidung. Pyelographie: Rechts eine tief gelagerte Niere mit stark erweitertem Nierenbecken und kurzen dilatierten plumpen Kel-

chen. Links ein typisches Verdrängungs und Kompressionspyelogramm einer fast bis in Beckenhöhe herabgeglittenen Niere. RR 195/115, RN = 0,135%, Kryoskipie = 0,64 . Uebelkeit und Erbrechen dauern an, daher Aderlass. Darauf geringe Erleichterung. Patient verlässt gegen ärztlichen Rat das Kh. und wird nach 6 Tagen erneut aufgenommen in leicht somnolentem Zustand. Anämisch Oedeme im Gesicht und an den abhängenden Partien. RR 180/80. RN = 0,201 %. Unter den Zeichen von Kreislaufinsufficienz und urämischen Symptomen tritt der Tod ein.
Klinische Diagnose: Urämie, Zystenniere?
Sektion: 62/33. 164 cm gross, 67,5 kg schwer. Doppelseitige Zystenniere (keine Herzhypertrophie). Multiple kleine Zysten in der Leber. Lungenödem und Lungenemphysem.
Herz: 360 g. Leichenfaustgross, gut kontrahiert. Weite der Herzhöhlen und der Wandstärke normal. Im Schnitt normal zartgefasertes Myocard, herdfrei. Kranzgefässe zartwandig, gut durchgängig. Aortenanfangsteil elastisch , ohne Veränderung. Ebenso Aortenbogen.
Nieren: 1110 g. Beide Organe bestehen nur noch aus einer Menge kleiner und grösserer miteinander in Verbindung stehender Zysten. Zwischen den einzelnen Zysten , die mit einer hellgelben Flüssigkeit gefüllt sind, ist nur noch wenig etwas dunkler gefärbtes Gewebe zu sehen. Beide Nierenbecken sind zu einem schmalen Spalt ausgezogen. Ihre Schleimhaut und die der Ureteren ist glatt, grauweisslich, intakt.
Leber: Man sieht kleine bis erbsengrosse Hohlräume, die mit einer hellen Flüssigkeit gefüllt sind.
Histologisch Niere: Zystenniere mit reichlich erhaltenem spezifischen Parenchym.

Fall 14. 14175/33. B. 48 J. weibl. im guten E.Z. Herz oB. Töne leise. Ueber den Lungen Giemen, Pfeifen u. Brummen. Vor 5 Jahren plötzlich Lähmung des linken Armes. Vor 2 Jahren angebliche Lähmung des linken Beines u. rechten Armes. Im präurämischen Zustand im Kh. aufgenommen. RR 185/125, RN = 0,114%, Eiweiss im Urin, Liquor: Pandy+, Weichbrodt +, Nonne +. Es bestehen multiple apoplektische Insulte. Aderlass und Lumbalpunktion bringen keine Besserung. Der Blutdruck sinkt, Eiweiss im Urin nimmt zu RN steigt bis auf 0,136%. Andauerndes Erbrechen äus-

serst leicht unterdrückbarer Puls. Unter stetiger Verschlimmerung des Allgemeinbefindens und Temperaturanstieges tritt der Tod ein.
Klinische Diagnose: Nephrosklerose (maligne), sek. Schrumpfniere? Urämie, Multiple Encephalomacie.
Sektion: 72/33. 168 cm gross, 56 kg schwer. Doppelseitige Zystenniere. Zystenleber. Keine Herzhypertrophie. Hochgradige allgm. Arteriosklerose, besonders der Hirnbasisarterien. Multiple grosse ältere Blutungs- und Erweichungsherde im Gehirn. Blutung in der Dickdarmschleimhaut. Cystitis follicularis, Lungenemphysem. Vereinzelte Bronchopneumonien im lk. Lungenunterlappen. Tracheitis, Bronchitis.
Herz: 320 g. Am Epicard zwei 3 Markstückgrosse leicht lösbare Verwachsungen zwischen parietalem und visceralem Epicard, sonst glatt u. spiegelnd. Herz leichenfaustgross. Spitze des lk. Ventrikels ist etwas abgerundet, seine Wand nicht verdickt. Linker Ventrikel scheint etwas dilatiert. Papillarmuskel drehrund, sonst oB. An den Coronargefässen leichte Wandeinlagerungen.
Nieren: 160 g, 13 x 6 x 4 cm. Oberfläche und Parenchym sind von einem System von kirsch bis pflaumengrossen Zysten durchsetzt, in denen sich teilweise flüssige, teilweise auch geronnene Eiweissmassen befinden, in einigen kleineren auch Blut. Sonst oB.
Leber: An der Oberfläche zahlreiche Zysten.
Histologisch Niere: Ascendierende Pyelonephritische Infiltrate. In dem zwischen den Zysten vorhandenen Nierengewebe mittelgradige ziemlich diffuse Arteriosklerose.

Fall 15. 18381/33. B. 57 J. weibl. im guten E.Z. Herz nach lks. verbreitert, paukender 1. Mitralton, 2. klingender Aortenton. Hypertonie, RR 165/90. In der Gallenblasengegend geringer Druckschmerz. Früher angeblich nie ernstlich krank gewesen. Vor 3 Wochen akut unter Schwindelanfällen und grünem bitterm Erbrechen erkrankt, das andauert. Anfallsweise heftige, krampfartige Schmerzen in der rechten Bauchseite. Im comatösen Zustand Aufnahme im Kh. Es besteht eine erhebliche beiden Ureteren entstammende Hämaturie bei stark erhöhtem RN von 0,25%, was den Verdacht auf Zystenniere erweckt. Patient kommt plötzlich ad exitum let.
Klinische Diagnose: Tumor in abdomine? Niereninsuffi -

cienz? Anurie,Urämie? Lungenembolie? Coronartod? Aneurysma? Aorteninsufficienz? Cystopyelitis,Mors subitanea. Aortitis luica.
Sektion: 408/33. 165 cm gross, 58,5 kg schwer. Doppelseitige Zystenniere. Aortitis luica der ganzen Aorta. Vereinzelte Herzmuskelschwielen. Hypertrophie des lk. Ventrikels. Aorteninsufficienz und leichte Dilatation des lk. Ventrikels. Rechtsseitiges Pyovar.
Herz: 480 g. Weit grösser als Leichenfaust. Linker Ventrikel etwas erweitert, seine Wand stark verdickt. An anderen Herzhöhlen keine Veränderungen. Epicard zart. Endocard in der Ausflussbahn im lk. Ventrikel etwas verdickt, schimmert grauweisslich. Auf dem Schnitt rotbraunes, normal gefasertes Myocard, mit einigen sehnig-grauweisslich schimmernden Herden. Im Aortenanfangsteil zahlreiche, weisslich, strahlige Narben, die man auf Zug nicht ausgleichen kann. Die Ansatzstellen der Klappen sind verdickt und etwas verzogen. Die Abgangsstellen der Coronargefässe stark wulstig verdickt, fast völlig verschlossen. Neben diesen Narben in der gesamten Aorta und in den Coronargefässen zahlreiche gelbliche Intimaverdikkungen.
Nieren: 500 g, 14 x 8 x 6 cm. Beide Organe bestehen nur aus zahlreichen, kleineren und grösseren mit einer hellen Flüssigkeit gefüllten Zysten, die nur durch dünne Septen von einander getrennt sind. Ihre Grösse entspricht der eines Kindskopfes. Nierenbecken und Ureteren oB.
Histologisch Niere: Kaum funktionstüchtiges Parenchym. Ganz vereinzelt Glomeruli-Schlingen-Hyalinisierungen. Hochgradige Hyperplasie der restierenden Harnkanälchen.

Fall 16. 18196/34 H. 4 Wochen alt, weibl. Kleines sehr mageres, unreifes Kind (Frühgeburt). Zwillingsschwester ½ Stunde nach der Geburt gestorben. (Ursache unbekannt). Wegen Erbrechen und Ernährungsstörungen ins Kh. Mit tägl. Infusionen und Bluttransfusionen langsame Erholung. Es fällt ein sehr breiter, dicker Froschleib auf, in dem man beiderseits Tumoren tastet, die den Nieren entsprechen. Plötzlich tritt Eiweiss und Erythrocyten im Urin auf, unruhige Temperaturen. Die Tumoren wachsen zusehends. Der starke Leib behindert die Atmung. Unter steilem Temperaturanstieg und Gewichtsverlust tritt der Tod ein.

Klinische Diagnose: Missbildung der Nieren bds.(Zystenniere) Hydronephrose? Ernährungsstörungen. Klumpfüsse bds. Spina bifida occulta.
Sektion: 495/34. 60 cm gross, 4 kg schwer. Beiderseitige Zystenniere. Linksseitige Herzhypertrophie. Paravertebrale Bronchopneumonien in beiden Lungen. Geringe Bronchitis.
Herz: 15 g. Myocard rotbraun, im lk. Ventrikel verdickt. Endocard durchsichtig und spiegelnd. Keine Erweiterung der Ventrikel. Die Klappen sind zart und intakt. Foramen ovale u. Ductus Botalli sind verschlossen. Voronargefässe u. Aorta oB.
Nieren: lk. 80 g, 8 x 4 x 1,5 cm; r, 85 g, 9 x 3,5 x 2 cm. Kapsel nicht gut abziehbar. Beide Nieren stark vergrössert. Auf der Oberfläche und Schnittfläche sind beide Nieren von hellroter Farbe. Sie zeigen sehr viele Bläschen von sagokorn- bis kirschkerngrösse, die eine helle Flüssigkeit enthalten. Eine Unterscheidung in Mark und Rinde ist nicht mehr möglich. Die Nierenbecken und Ureteren oB.
Histologisch Niere: Zystenniere mit adenomartiger Hyperplasie der zystischen Kanälchen.
Leber: Allgemeine Gallengangshamartie.

Fall 17. 9659/34. S. 49 J. weibl. im stark reduziertem E.Z.u.K.Z. Offene Lungenspitzenbc. Herz oB. In der Lebergegend leichter Druckschmerz, keine Resistenz. Vor 23 Jahren Entfernung der Gallenblase. Vor 8 Jahren Entfernung der linken Niere. Seit 3 Jahren in der rechten Nierengegend Schmerzen mit Fieber. Vor einem Jahr Auftreten der Lungentbc. Patientin klagt über Kopfschmerzen und Schwindelgefühl. RR 130/60, RN = 0,067%, NaCl = 0,71. Die Schmerzen auf der rechten Bauchseite werden immer stärker, bessern sich auch nicht nach Opium, ebenso die Kopfschmerzen. Der Hämoglobingehalt sinkt auf 29%, der RN steigt auf 0,076%. Der Blutdruck geht auf 110/60 zurück. Unter zunehmender Somnolenz tritt der Tod ein.
Klinische Diagnose: Doppelseitige, cavernöse Oberlappentuberkulose. Pyonephrose bei Zystenniere rechts. Status nach Nephrektomie lks.(1925). Stille Urämie. Hochgradige Anämie.
Sektion: 1382/34. 160 cm gross, 43 kg schwer. Cirrhotische Lungentbc. beider Lungenspitzen mit kleinen, meist

bronchiektatischen Cavernen, geringfügige, kleinknotige Aussaat cirrhotischer Herde. Ueber dem Unterteil des Oberlappens derbe Pleuraverwachsungen bds. Hypostase und starkes Oedem der übrigen Lungenteile. Bronchitis. Ausgedehnte Bauchfelltbc. mit geringem Exudat. Wenige kleine Darmgeschwüre in der Nähe der Ileocöcaklappe. Tbc. der periportalen Lymphknoten. Zustand nach länger zurückliegender Nephrektomie und Cholicystektomie. Hochgradige Zystenniere rechts. Urocystopathia granularis. Allgm. keine nennenswerte Arteriosklerose.
Herz: 250 g. Leichenfaustgross. Epi-u. Endocard glatt und spiegelnd. Klappen zart und intakt. Myocard braunrot, herdfrei. Coronargefässe und Aorta oB.
Niere: Linke fehlt, rechte 230 g. Doppelmannsfaustgross. Oberfläche zeigt zahlreiche kirschgrosse vorspringende Blasen mit klarer, gelblicher Flüssigkeit angefüllt. Die fibröse Kapsel ist stark verdickt, lässt sich schwer abziehen. Auf dem Schnitt ist das blassrote Nierengewebe stark reduziert. Man sieht bis an das Nierenbecken heran das Organ von zahlreichen dicht an dicht stehenden Blasen durchsetzt. Das Nierenbecken ist erweitert, Schleimhaut blass, Ureteren oB.
Histoligisch Niere: Zystenniere mit ausgedehnter Parenchymverödung.

Fall 18. 17124/35. N. 50 J. männl. im schlechten E.Z. und leicht anämisch. Lungen: Dysnoe und nicht immer regelmässige Atmung.
Herz: Systolisches Geräusch über der Spitze. 2. PT. skandiert. Grenze 2 querfingerbreit nach lks. verschoben. Puls: Extrasystolie, Arrhythmie. Abdomen: oB. RR 165/90, RN = 0,175%, NaCl = 0,64. Früher angeblich nie ernstlich krank gewesen. Vor einem Jahr morgendliches Erbrechen, dass sich wieder legte. Vor 4 Wochen trat erneut starkes Erbrechen auf, besonders morgens, Druckschmerz in der Magengegend und bitteres Aufstossen. Patient hat wenig gegessen und war stets sehr müde und abgeschlagen. Sein Herz war etwas unruhig geworden. Vor 2 Tagen ein Anfall, den Patient mit einem Schüttelfrost bezeichnet und der mit Bewustlosigkeit einherging. Bei der Untersuchung bekommt der Patient erneut einen Anfall, mit tonischklonischen Krämpfen, Bewustlosigkeit und Aufhebung sämtlicher Reflexe. Patient kommt langsam wieder zu sich.

Doch sein Zustand verschlimmert sich immer mehr. RR 210/12
Ein Aderlass bringt nur momentane Besserung. Darauf Krampfanfall u. Tod.
Klinische Diagnose: Krampfurämie. Maligne Sklerose?(Hirntumor?) Kreislaufschwäche.(Hypertonie, Apoplexie?)
Sektion: 128/35. Hochgradige Zystennieren mit fast völligem Schwund des Nierenparenchyms. Linksseitige Herz - hypertrophie, geringe Erweiterung der linken, stärkere der rechten Herzkammer. Hochgradiges Lungenödem. Geringe Pleuraverwachsungen. Allgm. mittelgradige Arteriosklerose mit Lipoidose. Meckel'scher Divertikel des Darms. (168 cm gross, 52 kg schwer).
Herz: 350 g, leichenfaustgross. Der lk. Ventrikel ist etwas erweitert, der rechte etwas mehr. Die Wand des lk. Ventrikel ist stark verdickt. Auf Schnitten rotbraunes, normal zartgefasertes Myocard, herdfrei. Klappenapparat, Kranzgefässe, Aortenanfangsteil oB.
Nieren: Lks. 390 g, 16 x 7,5 x 5 cm; r. 280g, 16 x 6,5x5 cm Beide Organe sind in ein Konvolut von zahlreichen kleineren und grösseren mit einer schmutzigbraunen Flüssigkeit gefüllten Hohlräumen umgewandelt. Von spezifischem Nierengewebe ist nirgends mehr etwas zu entdecken. Die fibrösen Kapseln sind fest mit der Oberfläche verwachsen. Nierenbecken u. Ureteren oB.
Histologisch Nieren: In dem erhaltenem Nierengewebe starke Erweiterungen der Hauptstücke neben ausgedehnter Atrophie. Sonst oB.

Aus den obigen Fällen sehen wir, dass die meisten Zystennierenerkrankungen auch mit einer Veränderung am Zirkulationsapparat verbunden sind. Da ja die Nieren von der gesamten Blutmenge durchflossen werden, um aus ihr die für den Körper nutzlosen oder sogar schädlichen Abbaustoffen eliminieren zu können, ist es ohne weiteres verständlich, dass sich Veränderungen an diesem Organ auf das Kreislaufsystem auswirken werden. So sehen wir Hypertonie und Herzhypertrophie besonders bei den Nephritiden und den Nephrosklerosen und deren Endstadien "Schrumpfniere", teilweise auch bei den Nephrosen wie z.B. bei der hochgradigen Amyloidnephrose. Aus den 18 Fällen geht hervor, dass 11 Fälle von Zystennieren mit einer Herzhypertrophie verbunden sind. Bei den restlichen Fällen konnte keine Herzvergrösserung festgestellt

werden. Nun ist die Bestimmung,ob eine Herzhypertrophie schon besteht oder nicht, auf dem Sektionstisch makroskopisch nicht so ganz leicht. Mark hat an sehr einge - henden Versuchen gezeigt, die er an Hunden gemacht hat, dass das makroskopische Bild häufig eine leichte Herzhypertrophie nicht erkennen lässt. Nur durch genaue mikroskopische Messungen der Muskelzellen konnte er eine einwandfreie Hypertrophie nachweisen, wo makroskopisch keine Wandverdickung am Herzen zu erkennen war. Es ist daher in diesem Zusammenhang bedeutungsvoll,ob denn Momente vorhanden sind, aus denen sich eine Herzhypertrophie hätte resultieren können. So wurde bei den Fällen ohne nachweislicher Hypertrophie mit Ausnahme von 12 und 17 eine Hypertonie gefunden, die teilweise sogar beträchtliche Grade aufweist.

Von den 11 Fällen mit Herzvergrösserung fallen bei näherer Betrachtung Fall 15 von vornherein aus, da hier die Aorteninsufficienz die wahrscheinlichste Ursache der Herzhypertrophie ist, und auch Fall 1, bei dem die Aortitis luica als ätiologisches Moment in Frage kommen könnte. Es müssen zu Anfang einer derartigen Betrachtung alle Möglichkeiten, die eine Herzvergrösserung verursachen bzw. wie weit sie Einfluss auf diese haben könnten, in Erwägung gezogen werden. Auffallend ist es,dass beinahe bei allen Fällen unabhängig vom Alter, sowohl bei denen mit Herzhypertrophie als auch bei den andern,eine Arteriosklerose vorhanden ist. An sich wäre dieser bei ihrer weiten Verbreitung kein grosser Wert beizumessen, erstaunlich ist nur das relativ junge Alter und der Grad dieser Gefässveränderung. Es bedarf der Klärung, ob die Arteriosklerose für die Hypertonie und damit auch für die Hypertrophie allein oder nur teilweise verantwort - lich zu machen ist. Dass eine allgemeine Arteriosklerose der grossen und mittleren Gefässe eine wesentliche Blutdruckerhöhung oder sogar Herzhypertrophie verursacht , wird von den meisten Autoren bestritten. Sind aber auch die kleineren Gefässe namentlich der lebenswichtigen Organe von ihr stark betroffen, wie z.B. bei Hirnsklerose oder Nephrosklerose, bei der namentlich die Gefässwan - dung der kleineren Arterien und Arteriolen in Sinne der Arteriosklerose degenerativ verändert ist,so kann allein daraus eine Hypertonie entstehen. Nur im Fall 14 finden wir eine hochgradige Hirnsklerose, zugleich verbunden

mit einer Nephrosklerose, die als Ursache der Druckerhöhung angesprochen werden kann. Geringe Hirnsklerose, wie sie die übrigen Fälle zeigen, kann für die Entstehung der Hypertonie und deren Folgen nur wenig Bedeutung zukommen. In unseren Fällen spielt die Sklerose der Gefässe als Aetiologie für die Hypertonie bzw. Herzhypertrophie praktisch keine Rolle. Demgegenüber möchte man der zystischen Degeneration der Nieren eine gewisse Schuld für das frühe Eintreten der Sklerose zuschieben. Doch sind die primären Ursachen der Arteriosklerose wie auch ihre Relation zur Hypertonie noch nicht eindeutig geklärt.

Da am Herzen selbst keinerlei Veränderungen festgestellt worden sind, die eine Hypertrophie hätten hervorrufen können, mit Ausnahme der Fälle 1 und 15, bleibt nur die Hypertonie für deren Ursache. In den Fällen 2, 4, 5, 8, 13, 14, 18 wurde eine erhebliche Steigerung des Blutdruckes gemessen - bei 3, 6, 7, 10, 11 und 16 sind die Werte nicht bekannt -. Diese geht aber nur in 5 und 18 mit einer Wandverstärkung des Herzens einher. Bei den restlichen fünf ist trotz hohen Blutdrucks keine Hypertrophie festgestellt worden, wie man hätte erwarten müssen. Für ihr Ausbleiben können verschiedene Faktoren in Frage kommen. In erster Linie kommen solche am Herzen selbst in Betracht. Durch das plötzliche Einsetzen einer Niereninsuffizienz ist das Herz gezwungen durch Mehrarbeit einen Ausgleich zu schaffen (Hypertonie). Kann das Herz die Niereninsuffizienz nicht kompensieren, so ist es durchaus möglich, dass durch die Renension giftiger Stoffe das Herz derart toxisch geschädigt wird, dass es, bevor es zu einer Herzhypertrophie kommen konnte, erlahmt, wie es in 4, 12, 14 der Fall sein mag. Dafür spricht die starke Dilatation der linken Kammer bzw. des rechten Herzens. Im Fall 2 kann man die Concretio pericardii totalis als Ursache für das Ausbleiben der Hypertrophie annehmen. Der Fall 13 zeigt keine Veränderung am Herzen weder Hypertrophie noch Anzeichen einer Insuffizienz. Es besteht die Möglichkeit, dass entweder die Blutdrucksteigerung nur sehr kurze Zeit bestanden hat, und es daher nicht zu den üblichen Folgeerscheinungen gekommen ist sondern gleich zur Kreislaufinsuffizienz, oder dass die Hypertonie nicht dauernd bestand, d.h. dass es zwar zu öfterem Anstieg des Blutdrucks ge-

kommen war, zwischendurch aber eine allgemeine Beruhi - gung des Zirkulationsapparates herrschte, die eine Erholung des Herzens zuliess und eine Verstärkung der Muskulatur ermöglichte. Die Blutdruckerhöhung brauchte ja auch nie sehr hoch gewesen zu sein, und der Zustand sich erst später schnell verschlimmert haben. Vielleicht hätte man bei genauen Messungen nach der Methode von Mark doch eine Hypertrophie festgestellt. Für das starke Schwanken des Blutdruckes sprechen die anamnestischen Angaben der Patienten. Immer findet man in ihrer Vorgeschichte Anhaltspunkte, die auf Exacerbationen ihres Leidens schliessen lassen. Uebereinstimmend geben sie Schwindelanfälle, Erbrechen, gelegentliche unerträgliche Kopfschmerzen, Herzbeschwerden mit Kurzluftigkeit und sogar manchmal Krämpfe an. Oft wiederholen sich derartige Anfälle in mehr oder weniger grossen Zeitabständen und sind häufig nur von kurzer Dauer. In der Zwischenzeit fühlen sich die Patienten meist sehr wohl und sind sogar oft recht leistungsfähig.

Wie oben erwähnt, kommt für die Herzhypertrophie als auslösendes Moment nur die Erhöhung des Blutdruckes in Frage, deren Aetiologie sehr vielseitig sein kann . Die Genese der essentiellen Hypertonie muss entgegen der Ansicht Kylins in diesen Fällen abgelehnt werden,da bei den derartig grossen Parenchymveränderungen der Nieren es kaum glaublich erscheint, dass das an sich seltene Bild der essentiellen Hypertonie noch mit der seltenen - ren Zystennierenerkrankung verbunden sein soll. Das Naheliegendste ist doch wohl, die Hypertonie mit den grossen Nierenveränderungen in Zusammenhang zu bringen. In unseren hypertonischen Fällen wurde häufig starke Steigerung des Rest-N-Gehaltes im Blut gefunden, die teilweise eine Höhe vom zwei und dreifachen des normalen Wertes und sogar darüber hinaus erreicht.Aehnliche Rest-N-Erhöhungen im Blut hat man auch bei vielen anderen Nierenerkrankungen mit Hypertonie festgestellt.Der Verdacht lag daher sehr nahe anzunehmen, dass die Uebersättigung des Blutes mit stickstoffhaltigen Stoffen Blutdrucksteigerung hervorruft. Der Versuch der künstlichen Anreicherung des Blutes mit harnfähigen,stickstoffhal - tigen Substanzen wie Harnstoff, beweist die Richtigkeit dieser Annahme. Ist dieses aber wirklich die einzige Ur-

sache der Hypertonie? In einem Widerspruch hierzu wurde in den Fällen 2 und 8 zwar eine Druckerhöhung jedoch nur eine relativ geringe Rest-N-Vermehrung beobachtet, die unmöglich als die entscheidende Ursache angesehen werden kann. Im Fall 2 liegt die Rest-N-Bestimmung allerdings zeitlich später als die Blutdruckmessung und ist daher vielleicht nicht ernstlich zu verwerten. Es sind aber in der Literatur viele Fälle von Nierenerkrankung mit hochgradiger Blutdrucksteigerung beschrieben worden, bei denen keine gleichzeitige Rest-N-Erhöhung festgestellt werden konnte. Vielmehr trat diese zeitlich weit später auf als die Hypertonie, so dass man diese mit dem vermehrten Stickstoffgehalt nicht erklären konnte. An dieser Stelle soll auch auf die 5 Fälle hingewiesen werden, die jüngst in der Münchner Medizinischen Wochenschrift veröffentlicht worden sind. Dort legt H. Willer dar, dass bei seinen 5 Fällen von Zystennieren keinerlei Blutdrucksteigerung und auch keine Hypertrophie des Herzens, die auf eine früher vorhandene Hypertonie schliessen liesse, festgestellt werden konnte, obwohl eine beträchtliche Rest-N-Erhöhung bestand. Diesen können wir unsern Fall 12 gleichsetzen, bei dem auch trotz erhöhtem Rest-N-Gehaltes keine Druckveränderung geschweige denn eine Herzhypertrophie nachgewiesen wurde. Aus alldem geht hervor, dass die Stickstofferhöhung nicht die entscheidende Rolle spielen kann.An Hand seiner Fälle glaubt Willer Blutdruckerhöhung bei Zystennieren ausschliessen zu müssen. Ein recht gewagter Schluss,der der Beweisführung entbehrt und dem unsere 16 Fälle von 18 entgegenstehen, die auch in den Veröffentlichungen von Fahr, Katz und Mühe, Sieber, Veil, Volhard,Zondeck und vielen anderen ihre Bestätigung finden.Willer lehnt sich stark an Kylin an, der eine Blutdrucksteigerung für eine Krankheit sui generis hält und die renale Ursache ablehnt. Diese Behauptung wird am treffendsten durch die Versuche von Pässler und Heinecke und von Mark und Geisendörfer widerlegt. Dass eine Hypertonie bei Zystennieren fehlen kann wird niemand bestreiten,besonders dann, wenn noch relativ viel funktionstüchtiges Nierenparenchym vorhanden ist un keine Niereninsuffizienz besteht. Wie schon oben einmal in anderem Zusammenhang erwähnt kann auch hier die Herzinsuffizienz das Fehlen der Hypertonie verursachen, was bei sehr foudroyant verlau-

fenden Fällen und im Endstadium vielfach beobachtet wird und oft die eigentliche Todesursache bei Zystenniere ist. Aehnlich der Erlahmung des Herzens kommt es auch leicht zu einer solchen der Gefässe toxischen oder neurotischen Ursprungs. Diesem Vorgang der Kreislaufinsuffizienz ist wohl der grösste Wert beizumessen, obgleich beide nicht leicht zu trennen sind und oft Hand in Hand gehen. Da häufig eine sekundäre Anämie infolge erheblichen Blutverlustes und ferner mangels Konzentrierungsvermögens der Nieren eine Polyurie vorhanden ist, entsteht ein grosser Flüssigkeitsmangel im Körper, was eine Blutdrucksteigerung verhindern kann. So erklärt es sich, dass trotz hochgradiger Veränderung der Nieren mit nur ganz wenig funktionstüchtigem Parenchym, wobei klinisch sogar eine beträchtliche Erhöhung des Rest-N-Gehaltes festgestellt wurde, keine Hypertonie vorhanden zu sein braucht.

Oben war schon hingewiesen worden, dass die harnfähigen Stoffe und zwar die stickstoffhaltigen nicht als auslösendes Moment allein in Frage kommen. Auch eine eventuelle Steigerung des Kochsalzgehaltes kann unmöglich eine Blutdruckerhöhung verursachen. Aehnliche Vorgänge, wie wir sie hier an der Zystenniere haben, sehen wir bei der sekundären Schrumpfniere und der Nephrosklerose. Bei letzterer handelt es sich um eine Verengerung der Arteriolen und damit um eine Verminderung der Durchblutung des Organs, während die sekundäre Schrumpfniere durch die Verkleinerung des Nierenparenchyms charakterisiert ist. Auch bei der Zystenniere ist das Parenchym der Art dezimiert, dass sie den normalen Ansprüchen nicht mehr genügen kann. Allen ist eine Minderfunktion gemeinsam. Bei der Zystenniere spielt offensichtlich die Parenchymverödung nicht allein die Rolle. Durch die tumorartige Vergrösserung der Niere entsteht im Innern des Organs ein erhöhter Druck, der sich dem ganzen Gewebe mitteilt. Im histologischen Bild erkennt man deutlich Parenchymatrophien infolge dieses Ueberdruckes. Auch die momentanen Besserungen im Befinden der Patienten, die man durch Kapselsprengung und Eröffnung der oberflächlichen Zysten erreichte, deuten darauf hin. Die Erhöhung des intrarenalen Druckes wirkt sich natürlich auch auf das Gefässsystem der Niere aus. Die Kompression der Arterien, Arteriolen und Kapillaren

bewirken eine Verlangsamung des Blutstromes und damit eine mangelhafte Blutzufuhr. Der Hauptgrund wird aber doch wohl am hochgradigen Parenchymschwund liegen. Pässler und Heinecke konnten experimentell an Hunden nachweisen, dass nach Verkleinerung des Nierengewebes Blutdrucksteigerung und Herzhypertrophie auftrat. Versuche die von Mark und Geisendörfer bestätigt werden konnten. Unterbindungen einiger Nierenarterien führten jedoch nicht zu den gleichen Resultaten.

Wie sich auf Grund der verminderten Nierentätigkeit eine Blutdrucksteigerung entwickelt, sind die Ansichten sehr weit auseinandergehend. Nach wie vor wird besonders den chemischen Momenten das Wort gesprochen. Besonders von Volhard und seinen Schülern werden immer wieder die chemischen blutdrucksteigernden Substanzen hervorgehoben, die durch aktive Gefässkontraktion den Blutdruck erhöhen sollen. Er unterscheidet einmal die gefässkrampffördernden Stoffe und dann die gefässkontrahierenden Substanzen. Für die Genese haben nur letztere Bedeutung Hülse sah bei Gaben bestimmter Mengen Adrenalin immer die gleiche Druckerhöhung. Setzte er aber Serum von Patienten mit blassem also renalem Hochdruck hinzu, so ergab sich eine weitere Steigerung, die bei Zusatz von Serum von Patienten mit essentiellen d.h. nicht renalen Hochdruck ausblieb. Volhard glaubt, dass im Blut bei blassem Hochdruck ein Stoff vorhanden ist, der an den Gefässen eine Reizempfindlichkeitssteigerung bedingt, daneben aber auch direkt pressorische bestehen, die nicht mit den üblichen harnfähigen Substanzen identisch sind, da diese viel später auftreten. Die krampffördernde und erregende Stoffe sollen unmittelbar an alle Gefässe angreifen und nicht über das Nervensystem wirken. Andere Autoren wie Wollheim und Lange erblicken in dem Fehlen eines depressorischen Stoffes, den sie Detonin nennen, und in dem Ueberwiegen der pressorischen Stoffe namentlich des Adrenalins die Ursache Blutdrucksteigerung.

Der Auffassung, dass die Blutdrucksteigerung durch chemische pressorische Substanzen ausgelöst wird, steht die Ansicht der nervös-reflektorisch bedingten Blutdrucksteigerung zum Zwecke der Kompensation von Fahr gegenüber. Dass vasoaktive Stoffe bei der renalen Hypertonie im Blut auftreten und als auslösendes Moment beim zu-

standekommen der Blutdrucksteigerung eine Rolle spielen, wird auch von ihm nicht bestritten. Seine Betrachtungsweise ist eine teleologische. Die Blutdrucksteigerung ist nach ihm ein kompensatorischer Vorgang,der den Zweck hat, die unbedingt lebensnotwendige Durchblutung des Organs so lange wie irgend möglich aufrecht zu erhalten. Braun wies bei seinen Versuchen nach, dass durch Einschränkung des Nierengewebes eine Hypertonie und eine Herzhypertonie entstand, die aber ausblieb, wenn er die Nieren entnervte. Auch Rieder fand bei entnervten glomerulonephritischen Nieren eine Blutdrucksenkung und bessere Nierenfunktion. Dass der nervösen Komponente eine sehr grosse Bedeutung zukommt beweist ferner die blutdrucksenkende Wirkung bei der Nierenbehandlung mit Diathermie nach Rausch. Diese drei Feststellungen sprechen doch sehr für die Richtigkeit der Ansicht Fahrs. Bei Harnstauungen gibt Volhard reflektorische Momente zu lehnt auch beim roten Hochdruck die Möglichkeit einer regulatorischen Hypertonie nicht ab, während er beim blassen Hochdruck an der chemischen Ursache festhält. An einer anderen Stelle hält er die kompensatorische Hypertonie deswegen für unwahrscheinlich, weil die Nierengefässe sich der allgemeinen Gefässkontraktion anschliessen würden und damit ein Circulus vitiosus entstände. Ebenso aber ist nicht einzusehen, warum dann durch die vasoaktiven Stoffe, die alle Gefässe des Körpers zur Kontraktion bringen, nicht auch die Nierengefässe mit erfasst werden. Diesen Einwand Volhards können wir jedoch gelten lassen, denn zahlreiche Versuche haben bewiesen, dass das Nierengefässsystem eine Sonderstellung einnimmt, ähnlich wie wir es ja beim Herzen kennen. So verhalten sich die extraabdominellen Organe wie Haut, Hirn, Herz, Lunge, Niere den abdominellen, Leber und Milz, bei ihrer Beeinflussung gerade entgegengesetzt (Rieder).

Nach dem heutigen Stand der Forschung auf dem Gebiete des renalen Hochdruckes kann die Anschauung Volhards von der Enstehung der Hypertonie allein durch vasoaktive Stoffe nicht befriedigen. Vielmehr scheint doch die Auffassung Fahrs, dass es sich um einen regulato - risch-kompensatorischen Vorgang handelt, dem Zustand am besten gerecht zu werden. Wie dieser Reflex,denn um einen solchen handelt es sich ja offensichtlich,zustande

kommt, wissen wir einstweilen nicht. Als sicher anzunehmen ist, dass dieser Reflex vom Parenchym der Niere selbst ausgeht; denn der Grad der Blutdrucksteigerung richtet sich ganz nach dem noch vorhandenen und für den Körper zugänglichen Nierengewebe.

Stellen wir uns auf den Standpunkt, dass eine Herzhypertrophie nicht allein genügt, um den Einfluss der Zystenniere auf den Zirkulationsapparat hinreichend zu kennzeichnen, so müssen wir auch die Fälle mit Hypertonie aber ohne ersichtliche Herzhypertrophie hinzuzählen. Demnach besteht bei unserer Sammlung, abzüglich der beiden Ausnahmen in 87% der Fälle eine eindeutige Rückwirkung auf das Kreislaufsystem, wobei 62% mit einer Hypertrophie des Herzens verbunden sind. Zu einem geringeren Resultat kam Sieber. Bei seinen 134 Fällen mit Zystennieren fand er 47, also 35%, mit einer Herzvergrösserung, deren Aetiologie nicht anders zu erklären war, als durch die zystische Entartung der Nieren. Sieber betont, dass die Zahl noch grösser sein würde, wenn in allen Fällen eine detailliertere Krankengeschichte oder ein genauerer Sektionsbericht vorgelegen hätte. Nur in zwei Fällen konnten wir keinerlei Beziehungen zwischen der Nierenveränderung und dem Kreislauf feststellen. Die Entwicklung der Parenchymverödung ist in den einzelnen Fällen verschieden schnell und auch ihr Umfang verschieden stark. Der Gewebsschwund kann so gering sein, dass die Träger solcher Nieren ein hohes Alter erreichen, ohne jemals durch das Leiden belästigt zu werden, und bei diesen wird dann häufig keine Hypertrophie des Herzens nachgewiesen, oder aber es kann die Widerstandsfähigkeit infolge der mangelhaften Ausscheidung so herabgesetzt sein, dass eine interkurrente Erkrankung ein vorzeitiges Ende herbeiführt wie im Fall 11.

Die vorliegenden Auszüge aus den Krankengeschichten und Sektionsprotokollen widerlegen die von Blatt aufgestellte Behauptung, dass bei der Kombination von Zystennieren mit chronischer Nephritis sich selbstverständlich eine Herzhypertrophie und Hypertonie findet, doch diese dem Bilde der reinen Zystennierenerkrankung nicht eigentümlich sei; denn der entzündliche Prozess im Sinne einer diffusen Nephritis konnte in keinem Falle festgestellt werden. Wir treffen zwar nicht immer eine Herzhypertrophie und Hypertonie an aber müssen im Gegensatz

zu Blatt betonen, dass diese Veränderung des Zirkulationsapparates auch zu dem reinen unkomplizierten Bild der Zystenniere gehört.

Die hier dargelegten Fälle sind eine Auslese von ungefähr 15000 Sektionen. Ein Beweis dafür wie selten eine solche Zystennierenerkrankung ist. Dieser Umstand allein lässt bei der Diagnosestellung an eine derartige Erkrankung wenig denken und nur allzu oft wird sie verkannt. Viele Autoren behaupten mit Recht, dass es gerade bei diesem Leiden auf eine genaueste und sorgfältigste Anamnese ankommt; denn das Krankheitsbild selbst ist sehr wechselseitig und meist völlig uncharakteristisch. Charakteristisch allein ist oft nur die Vorgeschichte, sowohl die Familien- als auch die Eigenanamnese. Da das Leiden heriditär ist- H.W.B.Cairns erblickte in drei aufeinanderfolgenden Generationen unter 42 Personen 10 mit zystischer Nierendegeneration - kann eine ausführliche Erforschung betreffs familiärer Leiden wichtige Anhaltspunkte geben. Angaben über gehäuftes Auftreten von Nierenleiden in der Familie ist für Zystenniere verdächtig. Auch in der Eigenanamnese geben, wie oben erwähnt, die Patienten übereinstimmende Beschwerden an, wie Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen, Herzbeschwerden und oft sogar Krämpfe, die epikritisch als suburämisch gedeutet werden müssen. Die Patienten sagen aus, dass sie das Leiden schon seit vielen Jahren haben und dieses sich nur langsam schubweise verschlimmert habe. Die kritischen Jahre für diese Erkrankung sind durchschnittlich das 5 - 6 Decenium. Ein Lebensalter, bei dem man eher an die Wahrscheinlichkeit eines Neoplasmas der Niere als an ein angeborenes Leiden denkt. Die Langwierigkeit der Erkrankung lässt die Möglichkeit eines Neoplasmas als wenig glaubhaft erscheinen. Von den Neubildungen käme besonders das Hypernephrom als das häufigste in Frage, dessen klinische Symptome dem Bilde der Zystenniere, besonders in ihrem akuten Stadium mit einer beträchtlichen Hämaturie, heftiger Leibschmerzen und aufgetriebenem Abdomen, nicht unähnlich ist. Doch können einen diese wichtigen Diagnostika im Stich lassen, wenn das Leiden dem Träger nur unwesentliche oder keine Beschwerden verursachen und Indolenz der Patienten ein sorgfältiges Erheben der Anamnese erschwert.

Bei äusserer Betrachtung zeigt sich in vielen Fäl-

len eine starke Auftreibung des Bauches, die durch den zystischen Tumor der Niere hervorgerufen wird. Nicht immer findet man beide Nieren übermässig vergrössert wie bei der 4 Wochen alten H.(16). Bei ihr rief der äussere Befund schon den Verdacht auf eine angeborene Nierenanomalie wach. Eine gründliche Palpation gibt gewissen Aufschluss über die Zugehörigkeit des Tumors und eine eventuelle Doppelseitigkeit. Selbst bei eingehendster Untersuchung lässt sich häufig nur auf einer Seite eine gewisse Geschwulst der Niere tasten, obwohl das Leiden immer trotz scheinbarer Gegenbeweise doppelseitig ist. Einseitige Tastbefunde schliessen die Zystenniere niemals aus. Auf Grund solcher Befunde und in Verkennung der Doppelseitigkeit des Leidens haben sich viele folgenschwere Irrtümer ergeben, wo Zystennieren nephrotomiert oder sogar nephrektomiert worden sind. Wenn auch die andere Niere nicht vergrössert zu sein scheint, so besagt das nicht dass diese Niere gesund ist.. Vielmehr handelt es sich dann um eine zystische Nierendegeneration im latenten Stadium. Der Palpationsbefund bei der Zystenniere ist sehr charakteristisch..Der Tumor fühlt sich prallelastisch an mit einer leichten Fluktuation im Gegensatz zu den Geschwülsten maliner Tumoren dieses Organes. Zudem kann man auch meist grössere Zysten einzeln abtasten. Gelingt es palpatorisch einen derartigen Befund zu erheben, so kann die Diagnose "Zystenniere" als gesichert angesehen werden. Häufig stellen sich der intensiven manuellen Untersuchung unüberwindliche Schwierigkeiten entgegen. Ausgesprochene Adipositas, starke Druckschmerzhaftigkeit verbunden mit Abwehrspannung der Muskulatur, der wegen des schweren Allgemeinbefindens mit Narkotika nicht zu begegnen ist, erfordern anderweitige diagnostische Massnahmen.

In zweifelhaften Fällen wird man um eine cystoskopische Untersuchung nicht herumkommen. Von Wert ist sie jedoch nur, wenn wir ihr eine Pyelographie anschliessen mit retrograder Füllung. Ausser der Feststellungsmöglichkeit der Herkunft der Hämaturie, kann die häufig uneingeschränkte, manchmal zwar verzögerte Blauausscheidung, neben anderen diagnostischen Zeichen einen gewissen Anhaltspunkt geben. Gegenüber einem Nierentumor einer Hydronephrose und einer Schrumpfniere, die differentialdiagnostisch besonders in Betracht kommen, können

diese Feststellungen von grosser praktischer Bedeutung sein. Das Harnsediment bringt keinen häheren Aufschluss. Die früher von einigen Autoren angegebenen rosettenförmigen Kristalle haben bei der Seltenheit ihres Vorkommens keine Bedeutung und sollen nur der Vollständigkeit halber erwähnt werden.

Neben Anamnese und Palpation verspricht die röntgenologische Untersuchung den grössten Erfolg. Schon auf einer Uebersichtsaufnahme des Abdomen kann man häufig zarte Schatten erkennen, die den zystischen Charakter des Nierentumors verraten. Weit sicheren Aufschluss geben Röntgenbilder mit retrograder Kontrastfüllung, eine Methode wie sie von Grauhan bei Zystennieren angegeben wird. Solche Aufnahmen bieten nach ihm die beste Gewähr für eine sichere Diagnosenstellung. Es ist bei einiger Erfahrung an derartigen Röntgenbildern oft sogar schon frühzeitig die Erkrankung zu erkennen, wenn ihr Träger selbst noch wenig Beschwerden hat. Jedoch pathognomonische Bilder können nur dann erwartet werden, wenn der degenerative Vorgang genügend weit vorgeschritten ist. Ist dieses der Fall, so sieht man das Nierenbecken in das Nierenkelchsystem mit hineinbezogen. Die Kelche sind übermässig lang und eng mit einer, teils kolbenartigen, teils unregelmässigen Auftreibung an ihren Enden. Gut ausgefüllte Kelche zeigen hier und da spornförmige Fortsetzungen, die von dem Vorwölben grösserer Zysten in die Kelchlumina herrühren. Ein sehr auffälliges und charakteristisches Bild, das unbedingt für Zystenniere spricht, zumal wenn es auf beiden Seiten festgestellt wird. Die Pyelograhpie, namentlich die Füllung des Nierenbeckens und seiner Kelche mit einem Kontrastmittel von unten durch Ureterenkatheter ist ein verhältnismässig starker Eingriff und daher nicht immer möglich, und soll nur in sehr fraglichen Fällen angewandt werden, wenn Palpation und Anamnese nicht zum Ziel führen.

Gegenüber der Schrumpfniere bietet die Feststellung einer Hypertonie mit Herzhypertrophie bei der Zystenniere, wie wir weiter oben gesehen haben, keine sicheren diagnostischen Anhaltspunkte. Nur findet sich bei der Schrumpfniere die Veränderung am Zirkulationsapparat stärker ausgebildet, der Blutdruck ist meist etwas höher, vielleicht infolge noch stärkeren Ausfalls am Nierenparenchym, und demnach ist auch die Hypertrophie des

linken Ventrikels noch ausgeprägter. Was aber dem Bilde der Zystenniere fehlt, ist der für die Schrumpfniere charakteristische Augenhintergrund. Nie finden wir bei der zystischen Nierenerkrankung eine Retinitis albuminurica, ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal, dessen Fehlen aber die Schrumpfniere nicht ausschliesst.

Eine gewisse Pigmentation der Haut, die als besonderes Zeichen für Zystennieren häufig beschrieben wird, konnten wir nur in einem Falle feststellen(2). Bei der Seltenheit und grossen Unsicherheit dieses Zeichens ist es verständlich, dass es bei der Erkennung dieser Erkrankung eine recht untergeordnete Rolle spielt und nur das Krankheitsbild abzurunden vermag. Es sei nur der Vollständigkeit wegen erwähnt. Die klassischen Nierenfunktionsprüfungen wie Durstversuch und Wasserversuch zeigen eine verminderte Konzentrationsfähigkeit, daher auch das starke Durstgefühl verbunden mit einer Pollakisurie, über das die Patienten häufig klagen, während die Wasserausscheidung nicht gestört ist. Eine Ausscheidungssperre oder besondere Durchlässigkeit bestimmten Stoffen gegenüber besteht bei der Zystenniere nicht. An anderer Stelle sahen wir auch, dass der Rest-N-Gehalt des Blutes für das Bild der Zystenniere nicht gerade typisch ist. Vielmehr lenken diese Versuche eher auf eine Schrumpfniere hin, von der sie durch andere Symptome, wie wir sie oben beschrieben haben, zu trennen ist.

Von unseren 18 Fällen sind nur fünf als Zystenniere diagnostiziert worden und diese auch nicht alle mit Sicherheit. Wenn man auch acht Fälle, bei denen ein anderes Leiden im Vordergrund stand, in Rücksicht stellt hätten die restlichen unbedingt erkannt, zum mindesten in Erwägung gezogen werden müssen. Da der Degenerationsvorgang verschieden schnell vor sich geht, und der Träger oft bis ins hohe Alter sich gesund fühlt und nur sehr geringe Beschwerden hat, ist in solchen Fällen die Diagnosenstellung sehr erschwert und wird häufig nur zufällig bei einer Röntgenaufnahme gestellt. Weit schwieriger wird sie oder gar unmöglich, wenn ein anderes Leiden dominiert, das entweder unabhängig von der zystischen Nierenentartung oder auf Grund herabgesetzter Widerstandsfähigkeit den Patienten befallen hat, wobei die Niere oft selbst der Herd dieser interkurrenten Erkrankung ist. Ist die Erkennung einer Zystenniere in diesen

Fällen sehr schwierig oder unmöglich so, sollte bei der reinen unkomplizierten Zystennierenerkrankung bei sorgfältigster Untersuchung des Patienten und genauester Anamnese die richtige Diagnose gestellt werden können. Besonders eine Verwechselung mit einem Hypernephrom sollte unbedingt vermieden werden, da zu einer Operation bei etwaiger Zystenniere keine Indikation vorliegt. Es sei denn, dass infolge einer nicht zu stillenden Hämaturie die Gefahr der Verblutung besteht.

## Zusammenfassung!

Bei Zystennieren finden wir meist deutliche Veränderungen am Kreislaufsystem. Entweder eine Herzhypertrophie mit Hypertonie oder nur eine Hypertonie, die nicht manifest zu sein braucht. Je stärker die Parenchymverödungen in den Nieren sind, um so klarer treten diese kompensatorischen Rückwirkungen auf den Zirkulationsapparat hervor. Ihr Fehlen deutet darauf hin, dass noch relativ viel funktionstüchtiges Nierenparenchym vorhanden ist.

In letzteren Fällen wird auch die Diagnose auf Schwierigkeiten stossen, da dann auch das hervorstechendste Merkmal, der Palpationsbefund, meist nicht so deutlich ist. Hier kann dann eine gute Anamnese und eine Pyelographie zum Ziele führen. Zu diesen drei Charakteristika tritt neben der Herzhypertrophie und Hypertonie das mangelhafte Konzentrierungvermögen. Besonders wichtig erscheint eine sorgfältige Abgrenzung gegenüber dem differentialdiagnostisch in Frage kommenden Hypernephrom und gegenüber der sekundären Schrumpfniere, deren Krankheitsbild klinisch weitgehendste Aehnlichkeit mit dem der Zystenniere haben kann.

## Literaturangabe.

Baumann,Zur Kenntnis der Zystenniere,Virch.-Arch 281

Berner,Zur Zystennierenfrage,Virch.-Arch 211

Blatt,Diagnose u.Therapie d.Zystenniere
Ztschrft.f.urol.Chir.23. Ref.Z.f.urol.Chir.24.

Braun,Münchner Med.Wschrft.1933 Hr.8

Clairmont,Zentralbltt.f.Chir.16/25.

Fahr,Deutsche Med.Wschrft.1929/14u.35.
Hdb.d.Path.A.Bd.4.Teil 1 u. 2.

Gottlieb,Z.f.urol.Chir. 17 u. 19.

Grauhan,Z.f.urol.Chir.10-Dtsch.Z.f.Chir.197/1.

Gridnew,Z.f.urol.Chir.34.

Gruber,Z.f.urol.Chir.15-Hdb.d.Path.A.Bd. 4.Teil 1 u. 2.

Katz u. Mühe,Z.f.urol.18.

Kylin,Hypertoniekrankheiten 2.Ausgb.-Z.f.in.Med.1921/I.
Med.Klin.Wschrft.1925/17 1922/I.

Mark,Z.f.experim.Med.1925/46,1 - 1928/59 - 1930/74.

Noschay,Z.f.urol.Chir.35.

Rieder,Arch.f.chir.Med.162.

Sieber,Dtsch.Z.f.Chir.79.

Suter,Hdb.d.in.Med.v.Bergmann & Staehlin Bd.6/2.

Thiemann,Z.f.urol.Chir.36.

Veil,Dtsch.Arch.f.klin.Med.115.

Volhard,Hdb.d.in.Med. v.Bergmann & Staehlin Bd.6/1.

Wossidlo,Z.f.urol.Chir.10.

Wollheim u. Lange,Dtsch.Med.Wschrft.1932/15.

Willer,Münchn.Med.Wschrft.1935/36.

Zondek,Med.Klinik 1921/31.

## L e b e n s l a u f.

Als Sohn des Oberingenieur der SSW E r n s t M a n g e l s d o r f f und seiner Frau Gemahlin Henriette geb. Giese wurde ich am 11.7.08 in Kiel geboren. Ich besuchte die Schule in Kiel, Oldenburg und Wandsbek. Nach meiner Praktischen Arbeitszeit bestand ich das Abiturientenexamen als Externer am Realgymnasium des Christianeum in Altona im Herbst 1930. Die ersten Semester studierte ich in Tübingen hernach in Hamburg, wo ich die ärztliche Vorprüfung im März und im Frühjahr 1936 das medizinische Staatsexamen mit "Gut" bestand. In der ersten Hälfte meines Medizinalpraktikantenjahres war ich an der II.Med.Klinik des Universitätskrankenhaus Eppendorf Dir.Prof.Weitz tätig, und beende meine Praktikantenzeit an der Chirurg.Klinik des Eppendorfer Krankenhauses Dirs. Prof. Roedelius und Prof. Konjetzny.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof. Fahr für die liebenswürdige Ueberlassung des Themas und für die Anregungen herzlichst danken.